

Tayanç-Prasad sendromu: Bir vaka takdimi

Murat Doğan¹, Mehmet Açıköz¹, Ali Bay², Avni Kaya¹, A. Faik Öner³, Yaşar Cesur³
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Araştırma Görevlisi, ²Pediyatri Uzmanı, ³Pediyatri Profesörü

SUMMARY: Doğan M, Açıköz M, Bay A, Kaya A, Öner AF, Cesur Y. (Yüzüncü Yıl University Faculty of Medicine, Van, Turkey). Tayanc-Prasad syndrome: a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2009; 52: 39-41.

The rarely seen Tayanc-Prasad syndrome is associated with growth retardation, hypogonadism, hepatosplenomegaly, zinc and iron deficiency, geophagia, alterations in small intestine mucosa, and some congenital abnormalities. A 12-year-old girl was presented with complaints of rapidly tiring, amenorrhea, and geophagia. Her physical examination revealed height and weight under 3p, and hepatosplenomegaly. Laboratory values included hemoglobin of 4.8 g/dl, hematocrit of 17.4, mean corpuscular volume (MCV) of 49 fl, red cell distribution width (RDW) of 22, and serum ferritin <1.5 ng/dl, and low zinc level in hair. She was diagnosed as Tayanc-Prasad syndrome. This case is presented in view of the rarity of the syndrome.

Key words: iron deficiency anemia, growth retardation, zinc.

ÖZET: Seyrek olarak görülen Tayanç-Prasad sendromu büyüme geriliği, hipogonadizm, hepatosplenomegali, çinko ve demir eksikliği, jeofaji, ince bağırsak mukozasında değişiklikler ve konjenital bazı anormalliklerle beraberdir. Çabuk yorulma ve menstruasyon görmeme, toprak yeme şikayeti ile getirilen, fizik muayenesinde boyu ve vücut ağırlığının üçüncü persentilin altında olduğu tespit edilen ve hepatosplenomegalisi olan hemoglobin 4.8 g/dl, hematokrit 17.4, MCV 49 fl, RDW %22, serum ferritin <1.5 ng/dl, enseden alınan saç tellerinde çinko düzeyi düşük bulunarak Tayanç-Prasad sendromu tanısı alan 12 yaşındaki kız hasta seyrek görülmesi nedeni ile sunuldu.

Anahtar kelimeler: demir eksikliği anemisi, büyüme geriliği, çinko.

Tayanç-Prasad sendromu klinik olarak demir eksikliği anemisi, hepatosplenomegali, deri değişiklikleri, hipogonadizm, büyüme geriliği ve jeofaji ile karakterizedir. Bu bulgular tek başına demir eksikliği ile açıklanamadığından dolayı çinko eksikliğinin olabileceği düşünülmüştür¹. Gelişmekte olan ülkelerde çinko eksikliği hâlâ önemli bir problemdir ve demir eksikliği ile birlikte²⁻⁴. Bu makalede çinko ve demir tedavisi ile semptomlarında düzelme olan Tayanç-Prasad sendromlu 15 yaşındaki vakayı seyrek görülmesi ve derin anemili hastalarda özellikle çinko eksikliğinin de düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacı ile sunduk.

Vaka Takdimi

Onbeş yaşında kız hasta, son altı aydan beri olan çabuk yorulma, baş dönmesi ve boy kısalığı şikâyetleri ile hastanemize getirildi.

Hikayesinde sosyoekonomik düzeyi düşük olan ve kırsal alanda yaşayan bir ailesi olduğu, diyetinde hayvansal besinleri az alabildiği, toprak yeme öyküsü olduğu ve menstruasyon görmediği öğrenildi. Fizik muayenesinde; saç kıllarında inceltme, hepatosplenomegalisi vardı. Aksiler kıllanması olan hastanın pubik kıllanması evre II, meme gelişimi evre II idi. Boy 136 cm (-3.4 standart sapma), vücut ağırlığı 34.5 kg (-2.9 standart sapma), vücut kütle indeksi (BMI) 18.6 (25-50 persentil) idi. Hemoglobin 4.7 gr/dl, ortalama eritrosit hacmi (MCV) 48 fl, kırmızı küre dağılım genişliği (RDW) %22.1, beyaz küre sayısı (WBC) 5800/mm³, trombosit sayısı 233.000/mm³ idi. Periferik kan yaymasında hipokromi, mikrositoz, anizositoz, poikilositoz vardı. Serum ferritin düzeyi <1.5 ng/ml, serum demir düzeyi 12 µg/dl, serum demir bağlama kapasitesi 401 µg/dl, enseden alınan

saç kıllarında çinko konsantrasyonu 30 µg/gr, tiroid hormon düzeyleri ve diğer biyokimyasal testleri normal sınırlarda, antiendomisyum, doku transglutaminaz, antiigliadin antikoru negatif. Dışkıda parazit yoktu. Duodenal biyopside; villuslarda düzleşme, küntleşme vardı. Karın ultrasonografisinde hepatosplenomegalisi olan hastanın sella spot grafisi normaldi. Fizik muayene ve laboratuvar incelemeleriyle hasta çinko eksikliğine bağlı büyüme geriliği, gecikmiş puberte olarak kabul edildi. Hastaya İlk iki hafta çinko (50 mg/gün), sonra çinko ile birlikte demir (6 mg/kg/gün Fe⁺⁺) verildi. İzlemede üçüncü aydan sonra şikayetlerinde belirgin azalma olan hastanın ağırlığı 5 kilogram, boyu 3 cm arttı. Aksiller ve pubik kıllanması arttı ve saçlarında artma görüldü. Anemisi belirgin düzeldi.

Tartışma

Çinko, organizma için esansiyel bir elementtir. Vücuttaki birçok metalloenzimin yapısal bir parçası olup, proteinlerin, DNA ve RNA'nın sentez ve stabilizasyonunda yer alır. Ayrıca ribozom ve membranlarda yapısal rol oynayan bir metaldir. Gen ekspresyonu ve büyümede fonksiyonları vardır. Çinko ultraviyole radyasyondan korur, yara iyileşmesini kolaylaştırır, immünolojik ve nöropsikiyatrik fonksiyonlara katkıda bulunur, kanser ve kardiyovasküler hastalık riskini azaltır⁵.

Çinko her gün belirli bir miktarda alınması gereken esansiyel bir eser elementtir⁶. Kemiklerde, dişte, deride, saçta, karaciğerde, kasta ve testislerde depo halde bulunur⁷. İnsan vücudunda 1-2.5 gr çinko vardır⁵. Normal plazma düzeyi 100 µg/dl kadardır⁷. Besinlerle alınan çinkonun %15-30'u duodenumdan emilir, %70'i ise dışkı ile atılır. Metabolizmasında başlıca rol oynayan organ karaciğerdir⁸.

Çinko eksikliği, büyümenin hızlı olduğu dönemler, gebelik, prematürel ve yaşlılık gibi fizyolojik nedenlerle olabildiği gibi, karaciğer hastalıkları, malabsorbsiyon sendromları ve uzun süre parenteral beslenme gibi patolojik nedenlere de bağlı olabilir⁸. Toprak yiyenlerde, barsak paraziti olanlarda ve devamlı olarak lifli besinleri bol tüketenlerde çinko eksikliği görülebilir. Fitatlar, fosfatlar, lifli besinler, kalsiyum, oksalat, bakır, kadmiyum, inorganik demir, kalay, toprak çinko emilimini azaltır⁸. Hastamızda dışkı incelemelerinde parazit görülmemekle birlikte toprak yeme öyküsü vardı.

Çinko eksikliği özellikle gelişme çağındaki çocuklarda önem taşır⁵. Büyüme gelişme geriliği, hipogonadizm, hepatosplenomegali, parakeratoz, alopesi, yara iyileşmesinde gecikme, konjenital anomaliler, intrauterin büyüme geriliği, enfeksiyonlara duyarlılıkta artma, bozulmuş nörofizyolojik performans ve duyu bozukluğu gibi klinik bulgular ortaya çıkar^{7,8}. Çinko eksikliği tanısı genellikle serum çinko düzeylerinin <70 µg/dl (<12 µmol/L) veya saç çinkosunun <70 µg/gr altında olması ile konur⁹. Hastamızda toprak yeme öyküsü, boy kısalığı, gecikmiş puberte, hepatosplenomegali, saç dökülmesi, saç kıllarında incelleme, derin anemisi vardı. Bu bulgularla hastada Tayanç-prasad sendromu düşünülerek saç çinko düzeyi bakıldı sonuç düşük geldi. Tanı, çinko desteği ile birlikte bulgularda belirgin düzelmeye olması ile doğrulanmış oldu.

Klinik olarak demir eksikliği anemisi çinko eksikliği sendromunun özelliklerinden birisidir, özellikle bizim hastamızda demir eksikliği anemisi yanında çinko eksikliğinin saptanması şaşırtıcı değildir. Deneysel çalışmalar göz ardı edilirse çinko eksikliği, demir eksikliği olmadan bildirilmemistir¹⁰. Jeofajiye bağlı sendromda demir malabsorpsiyonu gelişmişse, etkili ve kalıcı bir tedavi için önce çinko sonra demir tedavisi uygulanmalıdır. Bu şekilde bağırsak mukozasında patolojik değişikliklerin düzeltilmesi amaçlanmaktadır¹¹. Tedavide hastamıza ilk iki hafta çinko preparatı verildi. İki hafta sonra çinko ve demir preparatı birlikte verildi. Kontrollerde hastanın anemisi belirgin düzeldi. Aksiler ve pubik kıllanması arttı. İştahı açıldı, boy ve ağırlık artışı oldu. Sonuç olarak bu vaka kırsal alanlarda yaşayan, sosyoekonomik düzeyi düşük olan ailelerde, derin anemi, boy kısalığı, hipogonadizmle gelen vakalarda çinko eksikliği ve Tayanç-Prasad sendromunun da akılda tutulması gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Prasad AS, Halsted JA, Nadimi M. Syndrome of iron deficiency anemia, hepatosplenomegaly, hypogonadism, dwarfism and geophagia. Am J Med 1961; 31: 532-546.
2. Prasad AS, Miale A Jr, Farid Z, Sanstead HH, Schultert A. Zinc metabolism in patients with the syndrome of iron deficiency anemia, hepatosplenomegaly, dwarfism, and hypogonadism. J Lab Clin Med 1963; 61: 537-549.
3. Hettiarachchi M, Liyanage C, Wickremasinghe R, Hilmers DC, Abrahams SA. Prevalence and severity of micronutrient deficiency: a cross-sectional study among adolescent girls in Sri Lanka. Asia Pac J Clin Nutr 2006; 15: 56-63.

4. Thurlow RA, Winichagoon P, Pongcharoen T, et al. Risk of zinc, iodine and other micronutrient deficiencies among school children in North East Thailand. *Eur J Clin Nutr* 2006; 60: 623-632.
5. Beydoğan M, Usul Ç, Pilancı K, Gökbayrak S, Pişkinpaşa M, Ergüney M. Çinko eksikliği ve anemi: bir olgu sunumu. *İstanbul Eğitim Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi* 2006; Cilt: 7, Sayı: 1.
6. Arcasoy A. Çinko ve çinko eksikliği. Ankara: Talasemi Derneği Yayınları, 2002: 1-3.
7. Sandalcı O, Molvalılar S, Azizlerli H, et al. Endokrinoloji, Metabolizma ve Beslenme Hastalıkları. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri, 2001: 783-784.
8. Neyzi O, Ertuğrul T, Saner G. Mikroelementler (çinko). *Pediatri*. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri 2002; 174-175.
9. Harrison TR, Kasper DL, Braunwald E, et al. *Harrison's Principles of Internal Medicine, Minerals (zinc)*. New York: McGraw-Hill, 2005: 409.
10. Karaca Z, Tanriverdi F, Kurtoglu S, Tokalioglu S, Unluhizarci K, Kelestimur F. Pubertal arrest due to Zn deficiency. The effect of zinc supplementation. *Hormones* 2007; 6: 71-74.
11. Arcasoy A. Geophagi ve Çinko. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Doçentlik Tezi, 1968.